UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

1946-1947 — N° 60

LES

MALFORMATIONS CONGÉNITALES DU POUMON

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le vendredi 23 mai 1947

PAR

Camille-Jean-Gilbert-Louis CLAVERIE

Né à VILLENAVE-D'ORNON (Gironde), le 21 octobre 1920

Examinateurs de la Thèse :

MM. FONTAN, professeur ..... *Président.*

LOUBAT, professeur .....

PIECHAUD, professeur ..... *Juges.*

DESPONS, agrégé .....

BORDEAUX

IMPRIMERIE LIBRAIRIE DELMAS

6, Place Saint-Christoly, 6

1947

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

1946-1947 — N° 60

LES MALFORMATIONS CONGÉNITALES DU POUMON

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le vendredi 23 mai 1947

PAR

Camille-Jean-Gilbert-Louis CLAVERIE

Né à VILLENAVE-D'ORNON (Gironde), le 21 octobre 1920

Examinateurs de la Thèse

MM. FONTAN, professeur ..... *Président.*
LOUBAT, professeur ..... *Juges.*
PIECHAUD, professeur ..... *Juges.*
DESPONS, agrégé ..... *Juges.*

BORDEAUX
IMPRIMERIE LIBRAIRIE DELMAS
6, Place Saint-Christoly, 6

1947

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

DOYEN : M. DUPÉRIÉ.

ASSESSEUR : M. LABAT.

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. DENIGÈS, DUPOUY, A. MANDOUL, PETGES, GUYOT, ROCHER, ANDERODIAS, LANDE, DUVERGEY, CARLES, LEURET, PERY.

PROFESSEURS :

	MM.
Clinique médicale	DUPÉRIÉ.
id.	CREYX.
Clinique chirurg. et gynécol.	CHARRIER.
Clinique chirurgicale	PAPIN.
Clinique d'accouchements	RIVIÈRE.
Anatomie pathol. et microsc. clin.	DE GRAILLY.
Anatomie	VILLEMIN.
Anatomie générale et histologie.	G. DUBREUIL.
Hygiène	PIÉCHAUD.
Médecine légale et déontologie	DERVILLÉE.
Electroradiol. et clin. d'él. médic.	N.
Chimie	CHELLE.
Botanique et matière médicale	GOLSE.
Pharmacie	VITTE
Physiologie	FABRE.
Clin. méd. des mal. des enfants.	FONTAN.

	MM.
Zoologie et parasitologie	R. SIGALAS
Médecine expérimentale	AUBERTIN.
Clinique ophtalmologique	BEAUVIEUX.
Clinique chirurg. inf. et orthop.	LOUBAT.
Clin. des maladies infectieuses	DAMADE.
Chimie biologique et médicale	MACHEBOEUF.
Physique méd. et pharmaceutique.	PIFFAULT.
Méd. col. et clin. mal. exotiques.	BONNIN.
Clin. malad. cutanées et syphilit.	JOULIA.
Clin. des mal. des voies urinaires.	DARGET.
Clin. mal. nerveuses et mentales.	DELMAS-MARSALET.
Clin. d'oto-rhino-laryngologie	PORTMANN.
Toxicologie et hygiène appliquée.	LABAT.
Hydrologie thérap. et climatol.	N...
Clinique odonto-stomatologique.	DUBECQ.

PERRENS (Maladies mentales). FAUGÈRE (Obstétrique).

AGRÉGÉS EN EXERCICE :

	MM.
Anatomie	DUFOUR.
Physiologie	N.
Médecine générale	N.
id.	N.
id.	N.
id.	BROUSTET.
id.	SARIC.
id.	DUBARRY.
id.	TRAISSAC.
Chirurgie générale	N.
id.	MASSÉ.
id.	N.
id.	MAGENDIE.
id.	POUYANNE.

	MM.
Chirurgie générale	LAUMONIER.
Obstétrique	N.
id.	MAHON.
Ophtalmologie	BESSIÈRES.
Oto-rhino-laryngologie	DESPONS.
Dermatologie et syphiligraphie	LE COULANT
Physique médicale	REBOUL.
Chimie gén. pharm. et toxicol.	CASTAGNOU
Histoire natur. pharmaceutique	GIRARD.
Pharmacie	MESNARD.
id.	N.
Histoire natur. méd. et parasitol.	N.
Histologie	N...
Chimie biologique	TAYEAU.

COURS COMPLÉMENTAIRES :

	MM.
Médecine opératoire	MASSÉ.
Accouchements	FAUGÈRE.
Puériculture	PERY.
Législation pharmaceutique	POPLAWSKI.
Ophtalmologie	BESSIÈRES.
Anatomie	RIGAUD.
Chimie minérale	CASTAGNOU.
Botanique	GIRARD.
Cryptogamie	GIRARD.

	MM.
Pharmacie galénique	MESNARD.
Bactériologie	MOUREAU.
Physiologie	Mlle ROUGIER.
Chimie biologique	TAYEAU
Parasitologie et biologie appliqu.	PAUTRIZEL.
Pathologie chirurgicale	VILLAR.
Pathologie chirurgicale	LAUMONIER.
Electroradiologie	CAILLON.

Le Secrétaire de la Faculté : ROUGERIE.

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ne leur donner ni approbation ni improbation.

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

A MA MERE — A MON PERE

C'est à votre vie toute de sacrifices et de dévouement que je dois de pouvoir aujourd'hui présenter ce travail.

Veuillez trouver ici la marque la plus touchante de mon profond amour filial.

A MA FEMME

En témoignage de mon amour indéfectible.

A MON PETIT GERARD

A MES BEAUX-PARENTS

En témoignage de mon affection et de ma profonde reconnaissance.

A MA SŒUR — A MON BEAU-FRERE

A Mademoiselle DUMAU

Avec toute ma gratitude et ma sympathie.

A mes cousins René BOUYER, Camille et Louis BARBAZAN

A MES AMIS
R. BRUN, C. MARTIN, P. PESSONNIER, R. VALADE,
H. ESPARRE
ET AUTRES CAMARADES

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

A MES MAITRES DE LA FACULTE

Au Docteur Pierre VERGER

Au Docteur P. FOURNIER

A MON JURY DE THESE

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR FONTAN

Professeur de Clinique médicale des enfants,
Médecin des hôpitaux,
Officier d'Académie.

Après nous avoir inspiré cette thèse, vous voulez bien la présider. Soyez assuré, cher Maître, que nous vous sommes profondément et respectueusement reconnaissant de l'honneur que vous nous faites.

LES

MALFORMATIONS CONGÉNITALES

DU POUMON

CHAPITRE PREMIER

GENERALITES

Les malformations pulmonaires sont généralement peu connues. C'est à peine si les auteurs classiques les mentionnent.

Cependant, ces trente dernières années, de nombreux travaux ont paru sur cette question. De plus, dans le Service de Clinique médicale infantile du Professeur Fontan, nous avons eu l'occasion d'observer un cas d'agénésie par absence de développement des lobes supérieur et moyen du poumon droit, et un cas de maladie kystique du poumon. Aussi, il nous a paru aujourd'hui intéressant de faire une sorte de synthèse et de revue générale des malformations pulmonaires.

Nous prendrons comme classification celle qui est basée

sur l'embryologie et l'étude anatomo-clinique des malformations pulmonaires, c'est dire que nous décrirons :

I. *Les malformations par agénésie :*

1° Agénésie des deux poumons ou ébauche trachéale seule;
2° Agénésie d'un seul poumon avec ou sans ébauche bronchique;
3° Agénésie d'un ou plusieurs lobes;
4° Agénésie alvéolaire.

II. *Les malformations par dysgénésie :*

1° Les malformations par atrophie d'un ou des deux poumons;
2° Les malformations par développement anormal des bourgeons broncho-alvéolaires, qui comprennent :
A. Les kystes aériens du poumon;
B. Les dilatations des bronches;
C. L'emphysème alvéolaire congénital.

III. *Les anomalies pulmonaires de division :*

1° L'absence de lobation;
2° Les lobes pulmonaires surnuméraires;
3° Les lobules pulmonaires surnuméraires;
4° L'anomalie de division œsophago-trachéale.

Cette classification n'a d'ailleurs rien d'absolu, car, en réalité, il n'y a pas de limites nettement tranchées entre les divisions, l'atrophie d'un lobe, par exemple, pouvant très bien coexister avec une dilatation des bronches plus ou moins généralisée. Cependant, nous pensons que, pour la commodité de l'étude, elle suffit.

CHAPITRE II

RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

Avant d'entrer dans l'étude anatomo-pathologique des malformations pulmonaires, nous ferons un bref rappel de l'embryologie de l'appareil respiratoire.

Le poumon dérive d'une évagination de l'intestin antérieur. Une gouttière ventrale de l'intestin céphalique donne un double bourgeon épithélial, qui s'accroît au milieu des masses mésenchymateuses vascularisées qui lui servent de support. Cette ébauche paire s'accroît en se divisant, monopodiquement d'abord, puis dichotomiquement dans les gouttières pleuro-péritonéales qu'elle distend. A la fin du premier mois de la vie intra-utérine, la bronche primaire gauche a donné les deux bronches secondaires ou lobaires gauches, alors que la bronche primaire droite a fourni les trois bronches secondaires ou lobaires droites. Jusqu'au sixième mois, les bronches se formeront, et ce n'est qu'à la fin du sixième mois de la vie intra-utérine chez l'homme que les acini (vésicules pulmonaires primitives), qui terminent les canaux bronchiques, se couvriront de bosselures (vésicules pulmonaires définitives), qui sont les alvéoles. Par suite, l'appareil aérophore se forme d'abord, les autres cavités du parenchyme pulmonaire correspondant plus spécialement à la zone respiratoire proprement dite destinée à l'hématose, ne se formant qu'ensuite, c'est-à-dire après le sixième mois de la vie intra-utérine.

Les canaux bronchiques ont un épithélium pluristratifié, dont les cellules superficielles cylindriques portent des cils vibratiles; les alvéoles, une seule assise de cellules cubiques (Salan de La Croix). Ces cellules, après modifications

successives, sont à l'origine du revêtement alvéolaire définitif du nouveau-né et de l'adulte.

Le poumon du fœtus à terme est atélectasique, formé de tissu dense; le parenchyme est, en effet, serré comme une éponge pressée. Ce n'est qu'après les premières respirations que le parenchyme se déplisse et que les alvéoles deviennent nettement visibles. Du même coup, l'épithélium fœtal cubique des alvéoles s'étale, et prend la disposition d'épithélium plat endothéliforme de l'enfant et de l'adulte.

Ce rappel embryologique nous permet de comprendre que, si sous une cause quelconque, le développement d'une partie du poumon est entravée, nous aurons différentes malformations, et cela nous servira de guide à notre classification.

CHAPITRE III

DESCRIPTION ANATOMO-CLINIQUE DES MALFORMATIONS CONGENITALES DU POUMON

Nous ne décrirons que la malformation pulmonaire, bien que rarement isolée.

I. — *Les malformations par agénésie.*

Ces malformations par agénésie, c'est-à-dire par défaut de formation, sont très variées, et il y a lieu de distinguer quatre grandes catégories d'agénésies :

1° Agénésie des deux poumons;
2° Agénésie d'un seul poumon;
3° Agénésie d'un ou plusieurs lobes;
4° Agénésie alvéolaire.

1° L'agénésie des deux poumons.

Elle est très rare, et dans toute la littérature il n'y a que le cas unique de Schmitt : c'est un fœtus mâle de 8 mois, qui n'avait ni plèvres ni poumons, et qui avait une trachée réduite à une petite lame cartilagineuse (6 millimètres de largeur maxima en haut et 18 millimètres de longueur) faisant suite au larynx et située dans la paroi antérieure de l'œsophage, au milieu des faisceaux musculaires dans laquelle elle se perdait. Le cartilage cricoïde était déhiscent en arrière. Comme conséquence de l'absence des plèvres, le diaphragme montait à gauche jusqu'à la deuxième côte; à droite (à cause de la dextrocardie), il arrivait seulement jusqu'à

la 8e. Comme conséquence de l'absence des poumons : ni veines, ni artères pulmonaires, mais un canal de Botal bien développé. De plus, l'oreillette gauche n'avait que deux orifices : trou de Botal et orifice auriculo-ventriculaire.

2° L'agénésie complète d'un poumon.

Ici, la littérature est plus riche, et nous avons pu en compter 47 cas. On peut les classer en deux catégories, suivant qu'il y a ou qu'il n'y a pas d'ébauche bronchique du côté du poumon manquant.

A. — Cas où il n'existe pas d'ébauche bronchique.

Un des deux poumons est absent. Une bronche souche se continue directement avec la trachée. Il n'y a même pas d'indication de la deuxième bronche souche. L'artère pulmonaire donne une branche destinée au poumon unique, et elle se trouve réunie à la crosse de l'aorte par le canal artériel. La deuxième branche de l'artère pulmonaire n'est pas indiquée. Les veines pulmonaires manquent, elles aussi, du côté où le poumon est absent. Le rameau du pneumogastrique peut manquer de ce côté.

Nous en avons rencontré 32 cas, qui sont, par ordre de publication :

1er cas : Klinz (1787). — Homme de 20 ans. Douleur et gêne respiratoire. Absence du poumon, des bronches et des vaisseaux pulmonaires gauches. Gros poumon droit normal.

2e cas : Haberlein (1787). — Homme de 20 ans, ayant souffert de troubles respiratoires prolongés. Absence du poumon, des bronches et des vaisseaux pulmonaires gauches. Hydrothorax gauche. Le poumon droit normal reçoit l'artère non divisée.

3e cas : Haberlein (1812). — Soldat de 24 ans ayant des troubles respiratoires amenant la mort. Absence de poumon, bronches et vaisseaux pulmonaires droits. Hydrothorax droit. Poumon gauche hypertrophié.

4e cas : J. Bell (1823). — Jeune mâle. Poumon et bronches gauches manquent. Hydrothorax gauche.

5e cas : C. Bell (1823). — Mâle de 24 ans, dyspnéique. Absence du poumon et des bronches droites.

6e cas : W. Grüber (1870). — Femelle mort-née. Absence du poumon et des bronches droites; poumon gauche unilobaire avec une seule veine pulmonaire. La trachée présente des anneaux cartilagineux fermés.

7e cas : F. Herrers (1874). — Mâle de 65 ans. Absence du poumon et bronches gauches. Poumon droit hypertrophié.

8e cas : W. Grüber (1885). — Femelle mort-née. Absence de poumon et bronches gauches. Poumon droit non lobé. La trachée présente 22 anneaux cartilagineux, dont 7 fermés. Gros thymus à 3 lobes.

9e cas : Tichomiroff (1895). — Femme de 24 ans, morte de pneumonie. Absence du poumon et des bronches gauches. Poumon droit hypertrophié. Gros thymus à 2 lobes.

10e cas : R. Hanson (1901). — Fillette à terme. Vécut 15 minutes. Poumon gauche absent. Dextrocardie.

11e cas : Findlayson (1901-1902). — Enfant mort peu après sa naissance. Absence du poumon droit. Vaisseaux pulmonaires droits non développés. Poumon gauche hypertrophié.

12e cas : A. G. Ellis (1917). — Mâle de 8 ans. Absence du poumon, des bronches et des vaisseaux pulmonaires gauches. Poumon droit hypertrophié avec 5 lobes. Hydropéricarde.

13e cas : Tebbut (1918). — Mâle de 12 ans. Absence du poumon, des bronches et vaisseaux pulmonaires gauches. Endocardite des valves mitrale et aortique.

14e cas : Lévy (1920). — Mâle de 49 ans. Thorax asymétrique. Absence de poumon gauche.

15e cas : Muhamed (1923). — Femme de 19 ans, morte d'une chute dans un trou. Poumon gauche absent. Poumon droit hypertrophié, non lobé. Rupture de la rate et du foie. Hémopéricarde. Hémopéritoine.

16e cas : Dannheiser (1926). — Homme de 34 ans, mort d'une fracture de crâne. Absence du poumon gauche. Poumon droit

hypertrophié non lobé; 26 anneaux cartilagineux jusqu'à la bifurcation trachéale.

17e cas : L. Heerup (1927). — Femme de 72 ans, morte d'hémorragie cérébrale. Absence du poumon gauche. Poumon droit hypertrophié et emphysémateux dépassant la ligne médiane et recouvrant le cœur, qui est très gros.

18e cas : Gilkey (1928). — Mâle de 6 mois. Diagnostic d'agénésie fait avant la mort. Angoisse respiratoire et absence de souffle du côté droit. Absence du poumon droit.

19e cas : Welsch Kurt (1928). — Homme de 58 ans, mort d'un accident d'automobile. Absence du poumon droit, des bronches et des vaisseaux pulmonaires droits ainsi que du nerf vague. Poumon gauche hypertrophié. La trachée présente 2 anneaux parfaitement fermés.

20e cas : Lochow (1929). — Enfant de 5 mois. Absence du poumon gauche.

21e cas : Finner (1932). — Garçon de 22 mois. Dyspnée, cyanose, sueurs. Absence totale du poumon droit. Poumon gauche emphysémateux. Dextrocardie.

22e cas : Minne et Gernez (1933). — Fillette mort-née : 2 kg. 500; 48 centimètres. Absence du poumon gauche. Poumon droit hypertrophié sans scissures refoulant le cœur à gauche et en arrière. Léger liquide péricardique. Exencéphalie. Atrophie surrénale. Trou de Botal.

23e cas : Hepner (1934). — Fillette de 3 mois. Absence du poumon gauche. Poumon droit élargi et incomplètement fissuré. Rate accessoire.

24e cas : Wehr Clemens (1934). — Fillette nouveau-née. Absence totale du poumon gauche. Atrésie du larynx, fistule œsophago-trachéale...

25e cas : J. E. Dyson (1934). — Fillette de 6 mois, née avant terme. Hémithorax gauche affaissé. Mouvements respiratoires diminués et pas de murmure vésiculaire à gauche. Absence du poumon gauche. Le poumon droit montrait de l'œdème, de l'emphysème et une pneumonie interstitielle.

26e cas : C. Toni (1934). — Fillette de 4 mois. Dyspnéique. Souffle rauque des deux côtés. Absence du poumon droit. Poumon gauche hypertrophié. Broncho-pneumonie.

27e cas : Knott (1934). — Garçon de 5 semaines. Dyspnéique. Absence du poumon droit. Poumon gauche hypertrophié. La trachée se divise en 2 bronches gauches de 62 millimètres de long; 20 anneaux cartilagineux. Dextrocardie. Broncho-pneumonie.

28e cas : Bohnholtzer (1938). — Nouveau-née de 8 mois. Thorax symétrique. Absence du poumon droit. Poumon gauche hypoplasié avec forme et lobulation normale. La trachée présente 25 anneaux cartilagineux. Dextrocardie...

29e cas : Killingsworth et Hibbs (1939). — Petite fille de 10 jours, faisant des crises de cyanose. Thorax peu développé. Pas de murmure vésiculaire à droite. Dextrocardie. Absence du poumon, de la bronche et de la plèvre droites. Poumon gauche hypertrophié quant à son lobe supérieur, atélectasié quant à son lobe inférieur. Synostoses de la 1re, 2e, 3e côtes gauches. Absence congénitale du rein et de l'uretère gauche, un seul ovaire...

30e cas : Heemstra (1940). — Fillette de 1 mois, qui n'augmente pas de poids, est dyspnéique, cyanosée, a un stridor respiratoire. Auscultation affaiblie à droite. La radiographie montre une dextrocardie, la bronchographie lipiodolée un remplissage seulement des bronches gauches. Absence du poumon droit.

31e cas : Saxhl (1940). — Garçon de 3 mois. Gêne respiratoire après le bain surtout. Bronchite asthmatiforme. Signes cliniques d'un pneumothorax droit. Foyers de broncho-pneumonie à gauche. La radio montre une agénésie du poumon droit. Absence du poumon droit. Poumon gauche hypertrophié, lobe accessoire de la base pulmonaire gauche. Malformations de la main, macroglossie. Dextrocardie.

32e cas : Lelong (1942). — Nourrisson de 26 mois. Cliniquement et radiologiquement, l'affection simule une atélectasie, mais la bronchographie lipiodolée et la bronchoscopie démontrent

l'absence d'arbre bronchique gauche. Absence totale du poumon gauche.

B. — Cas où il existe une ébauche ou un rudiment bronchique.

Un des deux poumons est absent, mais il y a indication de la deuxième bronche souche qui peut être soit un petit renflement hémisphérique cartilagineux, soit une petite bronche plus ou moins longue normale à son origine, mais se terminant en un cul-de-sac simple ou dilaté. On n'observe ni artères, ni veines pulmonaires, ni rameaux nerveux.

Nous en avons retrouvé 15, qui sont par ordre de publication :

1er cas : Hein (1837). — Mâle de 6 semaines, cyanosé. Poumon droit absent, mais il existe un rudiment bronchique droit. Foramen ovale apparent.

2e cas : Maschka (1862). — Enfant né à 7 mois. Vécut deux heures. Absence du poumon droit. La bronche droite est représentée par un sac de la taille d'un pois. Poumon gauche non lobé. Atrésie de l'anus.

3e cas : Stein (1878). — Enfant de 6 semaines. Cyanose congénitale. Absence du poumon droit, bronche droite rudimentaire, « septum ventriculaire perforé ».

4e cas : Théremin (1884). — Femelle de 11 jours. Absence du poumon et des vaisseaux pulmonaires gauches. La bronche gauche est représentée par de petits nodules cartilagineux.

5e cas : Théremin (1884). — Femelle de 127 jours. Absence du poumon gauche. La bronche gauche est représentée par des petits nodules cartilagineux.

6e cas : Wollmann (1891). — 24 ans. Poumon gauche absent. Bronche gauche en cul-de-sac.

7e cas : W. Gross (1904). — Mâle de 6 mois. Poumon gauche absent. Bronche gauche en cul-de-sac. Poumon droit élargi non lobé.

8e cas : Eicken (1904). — Petite fille ranimée. Absence du poumon gauche. La trachée se prolonge en arrière vers la gauche par une bourse terminale aveugle émanée de la paroi bronchique.

9e cas : Oberwath (1904). — Petite fille de 1 an. Absence du poumon droit. La bronche droite finit en cul-de-sac, 1 centimètre au-dessous de la bifurcation.

10e cas : Jarisch (1919). — Soldat de 29 ans. Absence du poumon gauche. La bronche gauche mesure 17 millimètres et se finit en cul-de-sac. Elle a 5 anneaux cartilagineux complets.

11e cas : Bönninger (1927). — Serrurier de 37 ans. Absence du poumon droit. Bronche droite fortement élargie finissant en cul-de-sac à 12 centimètres de la bifurcation.

12e cas : Bönninger (1931). — Homme de 27 ans. Absence du poumon droit. La bronche droite est représentée par un sac à 4 centimètres de la bifurcation.

13e cas : Reinhoff (1937). — 50 ans. Absence du poumon gauche. Poumon droit hypertrophié; le lobe supérieur et moyen droit sont en grande partie dans le côté gauche du thorax. La trachée présente une rotation sur son axe et une ébauche bronchique gauche, qui se finit en cul-de-sac.

14e cas : Jamuni et Ellis (1938). — Mâle de 1 jour. Ascite congénitale. Le bébé a crié une seule fois après l'accouchement, est devenu bleu, puis est mort. La nécropsie a montré 100 cm^3 de liquide jaune clair dans la cavité péritonéale. Gros foie. Pas de rate. Poitrine étroite et mince. Absence complète du poumon gauche. Petit hydropneumothorax gauche. Poumon droit hypertrophié ayant 4 lobes. La bronche gauche sort de la trachée, 2 millimètres au-dessus de l'artère pulmonaire, mesure 8 millimètres de long, 1 millimètre de diamètre à sa partie médiane et finit en cul-de-sac. Elle ne contient pas d'anneau cartilagineux.

15e cas : Laurence Stockes et Officer Brown (1940). — Fillette de 13 ans. Poitrine aplatie à gauche. Tympanisme et diminution des mouvements respiratoires à gauche. Pas de dextrocardie. Absence du poumon gauche. Le poumon droit fait hernie vers

le côté gauche de la poitrine. La bronche gauche rudimentaire mesure 1/3 de millimètre.

— Comme on peut le voir, l'agénésie totale du poumon gauche se rencontrerait plus fréquemment, puisqu'on la rencontre 25 fois sur 47.

— L'agénésie totale du poumon se rencontre aussi bien chez les enfants (3 mort-nés et 27 enfants dont l'âge s'échelonne de 1 semaine à 12 ans) que chez les adultes (17 cas allant de 19 à 72 ans).

— Sur 39 cas, où le sexe a été reconnu, 21 étaient du sexe masculin, 18 du sexe féminin.

Anatomie pathologique.

L'agénésie totale du poumon entraîne certaines modifications anatomiques :

a) Le poumon unique est généralement augmenté de volume et élargi. Parfois, il est volumineux et peut occuper à lui seul les deux moitiés de la cavité thoracique. Cette hypertrophie du poumon unique est ordinairement plus marquée dans les cas où le sujet a atteint son développement complet.

Plusieurs fois, les auteurs y signalent l'absence partielle ou totale de division lobaire.

b) Le contenu de la moitié thoracique privée de poumon comprend, dans le plus grand nombre de cas, le cœur, qui est dévié à droite s'il y a agénésie droite, à gauche si agénésie gauche. Dans quelques cas, c'est un hydrothorax, ou un corps thyroïde, ou un thymus (cas de Grüber), ou encore du tissu graisseux.

c) La plèvre est normale.

d) L'artère pulmonaire chez d'adulte aboutit totalement dans le poumon présent, alors que chez le fœtus et le nouveau-né, son tronc se divise en canal de Botal et en artère du poumon existant. Ainsi, l'absence du poumon est tou-

jours accompagnée de l'absence totale des vaisseaux correspondants.

e) Le diaphragme remonte assez haut dans l'hémithorax déshabité et les organes abdominaux sous-diaphragmatiques sont surélevés.

f) La cage thoracique n'est généralement pas modifiée par l'absence du poumon.

Il est à signaler que les sujets atteints d'agénésie totale d'un poumon présentent presque constamment d'autres malformations soit voisines, soit plus ou moins lointaines, qui peuvent affecter des appareils très variés (téguments, organes des sens, squelette, muscles, appareil intestinal, vasculaire, urinaire et génital); ce qui semble démontrer que l'absence du poumon apparaît comme une des atteintes multiples dont a souffert l'organisme à un stade certainement très précoce sous l'influence d'un processus dont il reste à découvrir la cause.

Clinique.

— La dyspnée, c'est-à-dire la difficulté de respirer dès la naissance ou la difficulté de respirer après un effort (bain, déglutition...) et la cyanose, due sûrement à l'insuffisance de l'hématose, ont été remarquées dans plusieurs cas.

— Le développement physique de ces malades est bon. Le thorax est symétrique dans la majorité des cas, mais un léger aplatissement du côté affecté (Dyson) ou une diminution des espaces intercostaux peut se rencontrer. Cette asymétrie thoracique peut être d'ailleurs associée à d'autres déformations, qui font prévoir l'origine congénitale.

L'amplitude des mouvements respiratoires du côté affecté peut être très diminuée. A la percussion, on constate soit la sonorité de l'hémithorax vide, soit le déplacement du cœur du médiastin à droite ou à gauche.

A l'auscultation, on peut observer ou non l'abolition du murmure vésiculaire, ce qui s'explique du fait de la présence

du poumon existant hypertrophié. On notera aussi la localisation de la pointe cardiaque.

La radiographie nous montrera un déplacement du cœur et du médiastin, parfois une élévation du diaphragme, une diminution des espaces intercostaux d'un seul côté et surtout une opacité complète ou presque d'un hémithorax. Le plus souvent, on interprétera cette image comme une atélectasie massive. La bronchoscopie et la bronchographie lipiodolée montreront l'absence totale d'un poumon et feront vraiment le diagnostic.

Evolution.

Cette malformation pulmonaire a été observée surtout chez des nouveau-nés ou des mort-nés. Toutefois, elle est loin d'être incompatible avec la vie. Souvent, les enfants meurent au bout de quelques semaines ou de quelques mois. Mais il n'est pas rare de découvrir cette malformation non diagnostiquée à l'autopsie de l'adulte (cas de Bönninger, Dannheiser, Klinz...). La plupart du temps, ces individus meurent d'une affection intercurrente telle que broncho-pneumonie, pneumonie, pleurésie...

Diagnostic.

Aussi le diagnostic de cette affection sera-t-il toujours très difficile : *le diagnostic positif* se fera sur la clinique et surtout sur la radiographie simple ou lipiodolée. *Le diagnostic différentiel* se fera avec l'atélectasie massive surtout, la pneumonie, l'hydrothorax, la paralysie du diaphragme, la hernie diaphragmatique... Deux cas seulement ont été diagnostiqués avant la mort du sujet (ceux de Münchmeyer et de Gilkey). On peut donc conclure que si l'on y pensait, il devrait être possible de faire durant la vie un tel diagnostic, basé sur les découvertes physiques, la radiographie, la bronchoscopie et graphie lipiodolée.

3° L'agénésie d'un ou plusieurs lobes.

Cette malformation est une des plus rares. Nous n'en avons relevé que trois cas dans toute la littérature : celui de Berliner et celui de Botar et Orts Llorca et enfin celui de Dubois-Durrieu.

Nous avons eu l'occasion tout récemment d'en voir un nouveau cas dans le Service de Clinique médicale infantile du Professeur Fontan, ce qui porte à 4 le nombre d'agénésies d'un ou plusieurs lobes pulmonaires.

— *Dans le cas de Berliner* (1928), il s'agit d'une fillette de 2 ans, chez laquelle on trouve une absence des lobes supérieur et moyen du poumon droit, bien qu'il y ait un rudiment bronchique pour chacun de ces segments pulmonaires. Le cœur en dextrocardie occupe la place des lobes absents.

— *Dans le cas de Botar et Orts Llorca* (1932), il s'agit d'une fillette mort-née (8 mois environ), chez laquelle on trouve placé derrière un gros cœur en dextrocardie, un petit poumon droit qui occupe la partie postéro-inférieure de l'hémithorax droit. Ce petit poumon semble n'être que le lobe inférieur ou même une partie du lobe inférieur d'un poumon droit normal. D'autres malformations sont associées : un rein gauche à orientation embryonnaire, un utérus unicorne droit, une hypertrophie de la surrénale gauche, un crâne de forme anormale.

— *Dans le cas de Dubois-Durrieu* (1936), il s'agit d'une agénésie du lobe inférieur gauche.

— *Dans le cas du Professeur Fontan* (1945), il s'agit d'une agénésie des deux lobes supérieur et moyen droits, dont voici l'observation :

L'enfant W... (A.), née le 25 septembre 1945, âgée de 8 jours, est entrée dans le Service de Clinique médicale infantile du Professeur Fontan le 28 septembre 1945, adressée par le Docteur Dupuy pour examens complémentaires. Depuis sa naissance, cette enfant présente des troubles qui ont attiré l'attention de la sage-femme : après absorption du biberon (30 ou 40 g.) de lait concen-

tré sucré, survient une crise de dyspnée avec légère cyanose. Les selles sont normales. Il n'y a pas de vomissement. A l'examen, on note du tirage sus et sous-sternal à l'inspection; toutes les apparences d'une dextrocardie à la palpation et à l'auscultation. Devant pareil tableau clinique, le Docteur Dupuy fait entrer la petite malade à l'Hôpital des Enfants pour faire faire un examen radiologique.

La petite Annie est dans le lit 35 de la salle 1 lorsque nous l'examinons, le 28 septembre 1945. Elle nous apparaît assez belle. Sa courbe de poids nous apprend qu'elle pèse 3 kg. 500. Sa température est de 36°. Elle n'est pas cyanosée (elle est examinée longtemps après sa tétée), a 70 respirations à la minute, possède un état général satisfaisant. Pas de vomissements, ni diarrhée. Après la prise du biberon, nous constatons en effet une légère cyanose des lèvres, mais qui ne paraît pas actuellement aussi intense que celle qui a été constatée par la sage-femme. On note aussi un tirage, surtout sous-sternal. A la palpation, la pointe du cœur n'est pas perçue à gauche, mais bat à droite du sternum. A la percussion, nous notons une matité de tout l'hémithorax droit, tandis qu'à gauche la sonorité est normale, et que l'aire de matité cardiaque a disparu. A l'auscultation, du côté droit, le murmure vésiculaire est très lointain, alors que les bruits du cœur sont nettement perçus; du côté gauche, au contraire, le murmure vésiculaire est audible et est peut-être exagéré, tandis que les bruits cardiaques ne s'entendent plus. L'examen radiographique permet de constater un thorax asymétrique avec légère rétraction costale à droite. Le côté gauche est entièrement clair, l'opacité cardiaque normale ayant disparu. Le côté droit, au contraire, est entièrement opaque, d'une manière à peu près homogène. Devant ce tableau clinique, nous pensons à une atélectasie du poumon droit. L'enfant, les jours suivants, est restée polypnéique et présentait, après chaque tétée, une accélération de son rythme respiratoire, accompagnée d'une cyanose plus ou moins intense. La température, qui était au début aux environs de 36°, se maintient quelques jours vers 37°.

Le 11 octobre 1945, apparaît brusquement une crise dyspnéique avec cyanose très intense, qui va en augmentant rapidement. Mal-

gré l'oxygénothérapie, l'état s'aggrave, et elle meurt dans la nuit du 11 au 12 octobre 1945.

La nécropsie, faite le 13 octobre 1945, nous révèle un abdomen normal.

Le thorax ouvert nous montre le cœur qui occupe tout le champ thoracique droit, tandis que le poumon gauche remplit la moitié gauche du thorax et la déborde, même un peu à droite. En arrière du cœur et en haut, on trouve un moignon de poumon atélectasié.

On enlève en bloc les organes thoraciques. On constate qu'il n'y a pas de malformations des gros vaisseaux; le cœur est normalement constitué, le thymus bien développé. On dégage la trachée et les poumons : le poumon gauche nous paraît hypertrophié par emphysème compensateur, mais avec lobation normale; le poumon droit est réduit à un petit moignon fortement congestif. On ne remarque pas de scissure sur la face externe de ce petit poumon, qui a un aspect carnifié, surtout au sommet. Sa consistance est dure.

L'étude des bronches montre, à gauche, la division normale en deux bronches secondaires; à droite, la bronche souche porte, appendue à elle, le petit poumon, qui a la forme d'un lobe inférieur, c'est-à-dire pyramide triangulaire à base diaphragmatique. Il n'y a pas d'ébauche des bronches secondaires moyenne et supérieure. A l'ouverture, les bronches existantes sont perméables. L'examen anatomo-pathologique fait le 5 novembre 1945 par le Docteur Léger infirme le diagnostic d'atélectasie congénitale et montre, au niveau du petit poumon droit, un processus d'alvéolite végétante et une congestion intense des vaisseaux.

De ces observations, nous pouvons conclure :

— Dans les agénésies d'un ou plusieurs lobes, nous avons rencontré une prédominance à droite.

— Le lobe absent est remplacé par les organes intrathoraciques, ce qui explique le déplacement du cœur et du médiastin.

4° L'agénésie alvéolaire.

L'agénésie alvéolaire est le défaut de formation des alvéoles. Elle semble être très rare. Elle a été étudiée par Mazzéi et son école sous le nom de « bronchectasies congénitales par agénésie alvéolaire ». Elle n'est caractérisée par aucun signe clinique, aussi le plus souvent est-ce une trouvaille d'examen radiographique qui montre un poumon en situation apico-dorsale, situé dans le triangle postéro-supérieur résultant de la division que forme une ligne oblique tracée du manubrium sternal au fond du sinus costo-diaphragmatique postérieur. La bronchographie lipiodolée montre une absence absolue de remplissement alvéolaire par le lipiodol, ce qui donne l'image en arbre taillé de Garcia Capurro et Piaggio Blanco, qui serait pathognomonique de l'agénésie alvéolaire et des bronches tertiaires.

II. — *Les malformations par dysgénésie.*

Nous avons groupé sous le terme de malformations par dysgénésie, c'est-à-dire viciation de développement, les malformations par atrophie d'un ou des deux poumons et les malformations par développement anormal des bourgeons broncho-alvéolaires.

1° Les malformations par atrophie d'un ou des deux poumons.

Les deux poumons existent : l'un d'eux est à peu près normal, généralement hypertrophié, faisant saillie dans la moitié de la cavité thoracique privée de poumon; l'autre, après un commencement de développement, a subi un arrêt et est resté rudimentaire. Une bronche relativement bien constituée porte à son extrémité un corps ovoïde, plus ou moins sphérique, de la grosseur allant d'un pois à une grosse poire environ. Celui-ci est situé dans le médiastin et ne présente aucune trace de lobation. Le thorax est symétrique et le cœur est normal plus ou moins déplacé. Les vaisseaux pul-

monaires existent, mais leur calibre est nécessairement réduit.

L'examen histologique montre qu'il s'agit là de tissu pulmonaire atélectasié avec des bronches ordonnées normalement.

Dans la littérature, nous avons rencontré 19 cas cliniques d'atrophie pulmonaire, qui sont, suivant toujours l'ordre chronologique de publication :

1er cas : Förster (1860). — Enfant mort-né, chez lequel le poumon gauche appliqué contre la colonne vertébrale était réduit à un rudiment minuscule auquel se rendaient la bronche gauche, très diminuée de volume, et des vaisseaux pulmonaires de très petite taille.

2e cas : Ponfick (1870). — Fillette de 5 jours, dyspnéique et cyanosée, qui mourut quinze jours après la naissance. Poumon gauche volumineux et hépatisé. Poumon droit représenté par un tissu gélatineux rougeâtre paraissant remplir la cavité droite du thorax. Au centre, on voit un corps peu volumineux dans lequel on reconnaît au microscope la structure alvéolaire.

3e cas : Klebs (1874). — Homme robuste chez lequel on a trouvé un poumon gauche rudimentaire.

4e cas : Barlow (1880). — Sujet de 20 ans atteint de troubles respiratoires, chez lequel on avait porté le diagnostic d'atélectasie pulmonaire.

5e cas : Münchmeyer (1885). — Garçon de 2 ans, mort de pneumonie, chez lequel le poumon gauche était représenté par une petite masse charnue triangulaire épaisse de 1 centimètre, large de 4 centimètres et longue de 5 centimètres.

6e cas : Münchmeyer (1885). — Fillette de 11 ans morte de méningite tuberculeuse. La cavité pleurale gauche était vide. Dans la profondeur, sous le cœur, on trouve une tumeur charnue, arrondie, du volume d'une petite pomme, indication du poumon manquant.

7e cas : Glower (1885). — Homme mort à 63 ans. Le poumon droit n'est représenté que par une masse ayant la forme d'une

saucissé. Le poumon gauche est volumineux. La dextrocardie fut diagnostiquée à 28 ans.

8e cas : Herxheimer (1887). — Atrophie du poumon gauche datant des premiers jours de la vie. Cavité gauche du thorax plus petite que la droite.

9e cas : Miller (1894). — 1° Garçon de 4 semaines. Poumon gauche de la grosseur d'un pois attaché à de fines bronches. Pneumonie du poumon droit.

2° Garçon de 6 semaines. Poumon gauche de la taille d'une cerise attaché à la bronche étroite.

3° Fillette de 2 jours. Poumon gauche de 2 centimètres de diamètre attaché à une bronche étroite.

12e cas : Malqueer (1899). — Homme mort d'hémoptysie. Poumon droit énorme dépassant le cœur et remplissant presque toute la cavité pleurale gauche. Le poumon gauche n'est représenté que par une petite masse sombre. La bronche gauche, oblitérée, est non perméable.

13e cas : Schuchardt (1901). — Homme de 28 ans chez lequel on avait porté le diagnostic de pneumonie. A l'autopsie, on ne note pas de déformation thoracique. Le poumon droit, très hypertrophié, arrive à la ligne mamellaire gauche. Le poumon gauche est représenté par un corps à peine gros comme le poing mesurant 14 centimètres × 8 centimètres appliqué contre la paroi thoracique postérieure, le long de la colonne vertébrale. N'a que deux lobes. Sinistrocardie.

14e cas : Von Graff (1905). — Garçon de 2 jours 1/2, chez lequel on découvre un poumon gauche hypertrophié débordant la ligne médiane, et un poumon droit réduit à une masse longue de 20 millimètres, large de 16 millimètres et épaisse de 4 millimètres, située dans le médiastin postérieur. De coloration rougeâtre, formée de tissu homogène; elle est entourée de tissu cellulaire. Cœur et thymus refoulés à droite.

15e cas : Hurwitz et Stephens (1937). — Garçon de 7 semaines, qui présente une respiration stertoreuse depuis la naissance. Ni cyanose ni dyspnée. Pas d'angoisse respiratoire. La radio

montre un affaissement total du poumon gauche et une sinistrocardie. Œsophage dévié de la ligne médiane de 2 millimètres vers la gauche. Une bronchoscopie montre une trachée très rétrécie. Une deuxième tentative amène la mort de l'enfant par augmentation des troubles respiratoires. L'autopsie pratiquée montre un poumon droit hypertrophié, unilobé, avec un médiastin déplacé vers la gauche. Le poumon gauche est rudimentaire et représenté par une masse pesant 2 g. 5 attaché à une petite bronche étroite de couleur orange, de consistance ferme. La trachée est très rétrécie. De plus, la luette est bifide partiellement.

16e cas : Yampolsky et C. Dixon Fowler (1938). — Petit nègre de 2 ans, ayant une poitrine asymétrique, et qui meurt de broncho-pneumonie. La nécropsie montre un poumon gauche volumineux unilobé de 160 grammes, et un poumon droit atrophié de 12 grammes logé contre le côté droit de la colonne vertébrale et complètement atélectasié, de couleur rouge foncé. Il existait une dextrocardie : cœur gros, 120 grammes. De plus, on notait que le diaphragme gauche arrivait au niveau de la 6e côte, alors que le diaphragme droit n'arrivait qu'au niveau de la 3e côte.

17e cas : Saxl (1940). — Enfant de 14 jours ayant une respiration irrégulière à caractère thoraco-abdominal. Dépression de l'épigastre. Dextrocardie. On note une hypoplasie du poumon droit avec adhérences pleurales sur toute son étendue, alors que le poumon gauche est hypertrophié et emphysémateux. Il existe une dextrocardie. De plus, on a noté une malformation de la colonne vertébrale ainsi qu'une ectopie rénale droite dans le petit bassin.

18e cas : Saxl (1940). — Enfant de 4 mois ayant du stridor inspiratoire, macroglossie..., et qui est mort de broncho-pneumonie diffuse pulmonaire droite. A l'autopsie, on a découvert une hypoplasie pulmonaire gauche et une hypertrophie pulmonaire droite avec déplacement du médiastin vers la gauche. De plus, dilatation énorme de la sigmoïde et du rectum.

19e cas : Langeron, d'Hours et Camus (1942). — Homme de 39 ans, traité pendant cinq ans comme cardiaque. Atrophie du poumon gauche découverte fortuitement. Le poumon symphysé est réduit à un moignon pesant moins de 200 grammes, sans lésions histologiques.

Ainsi nous voyons que sur 18 cas où la localisation est mentionnée, il y a 13 atrophies du poumon gauche pour 5 du poumon droit; autrement dit, il y a trois fois plus d'atrophies du poumon gauche.

Du point de vue âge, sur 19 cas, il y a 13 enfants et 6 adultes.

Au point de vue sexe, sur 15 cas où le sexe a été reconnu : on trouve 12 cas du sexe masculin pour 3 du sexe féminin.

Le diagnostic de l'atrophie pulmonaire se fondera sur la clinique qui ressemble en tous points à celle de l'agénésie totale du poumon, et surtout sur l'examen radiologique et tomographique.

En conclusion, ce qui différencie l'atrophie pulmonaire de l'agénésie pulmonaire, c'est, d'une part, la présence d'une masse plus ou moins grosse représentant le poumon, et, d'autre part, la présence des bronches et des vaisseaux normalement développés, alors que dans l'agénésie, poumon, vaisseaux et bronches manquent.

2° Les malformations par développement anormal des bourgeons broncho-pulmonaires.

Sous cette dénomination, nous avons groupé les kystes aériens du poumon, les dilatations des bronches et l'emphysème bulleux congénital.

Etant donné la très grande étendue de ces sujets, nous avons été obligé de nous limiter et de n'envisager que ce qui nous a paru essentiel.

A. — *LES KYSTES AERIENS DU POUMON*

Le kyste aérien du poumon n'est plus une rareté clinique comme il y a quelques années, et le nombre d'observations relatant cette affection s'est multiplié. En France, c'est surtout Debré, Pruvost, Sergent et Bezançon qui se sont le plus occupés de cette question.

— **L'origine congénitale** paraît indiscutable, car les kystes aériens, lorsqu'ils se présentent à l'état pur, offrent les caractères des lésions congénitales, c'est-à-dire :

a) la possibilité de les trouver chez les fœtus;

b) la présence possible chez le sujet atteint de kyste aérien d'autres malformations congénitales;

c) la présence possible de cette malformation chez plusieurs membres d'une même famille;

d) l'absence d'affection inflammatoire du poumon dans le passé des porteurs de kystes aériens;

e) le caractère et la persistance des images radiologiques des kystes pendant de longues années sans changement notable;

f) un aspect histologique spécial permettant d'évoquer d'emblée l'origine congénitale de cette malformation : c'est d'abord la localisation lobaire des malformations limitées souvent au territoire d'une grosse bronche, ensuite l'absence de réaction parenchymateuse péricavitaire inflammatoire, l'absence dans certains cas (Hennell) de pigment anthracosique au niveau des régions kystiques, montrant que celles-ci, déjà atteintes de malformations à la naissance, n'ont jamais respiré; l'aspect non de bronches remaniées par l'infection, mais de malformations complexes, de tissus bronchiques et pulmonaires anormaux que nous étudierons en détail au chapitre anatomo-pathologique.

Cependant, il faut reconnaître qu'il y a des formations kystiques acquises, de nature emphysémateuse ou cicatri-

cielle telles que l'emphysème ampullaire de Letulle, les bulles sous-pleurales de Pardal, Castex et Mazzéi, la « blebs » de Miller, les vésicules cicatricielles de Fisher Wasels, les vésicules à soupape, l'emphysème bulleux par obstruction expiratoire de Debré et Kaplan, les kystes ballons. Toutes, nous dit Kaplan, sous des noms différents, répondent à des lésions analogues à la bulle d'emphysème scléro-atrophique de Letulle, c'est-à-dire lésion atrophique, à paroi conjonctive, sans élément bronchique (glandes, muscles, cartilage), habituellement dépourvue d'épithélium, de vaisseaux rares et peu importants.

— L'**anatomo-pathologie** des kystes aériens, lorsque son étude peut être faite, est évidemment un argument de premier ordre pour conserver ou rejeter le diagnostic clinique de kyste congénital du poumon. Les kystes aériens, mieux dénommés kystes broncho-pulmonaires, peuvent être classés, suivant leur état anatomique évolutif, en trois groupes :

a) les kystes pleins ou liquidiens;
b) les kystes gazeux ou aériens;
c) les kystes hydro-aériques.

Ce sont de vrais kystes, c'est-à-dire ayant une paroi propre constituée par une assise de cellules cylindro-cubiques ciliées du type épithélium bronchique pour son revêtement interne; ce qui élimine les kystes acquis qui n'ont pas de paroi propre : kystes par résorption ou kystes par distension mécanique dont le type le plus courant est soit le kyste par emphysème, soit les ectasies broncho-alvéolaires signalées par Pruvost sur l'emplacement ou d'un abcès guéri ou d'un ancien foyer de tuberculose.

a) Les kystes pleins ou liquidiens. — Il en existe deux grandes variétés : les kystes intraparenchymateux et les kystes extra-parenchymateux ou kystes du pédicule pulmonaire.

α. *Les kystes pleins intraparenchymateux.* — C'est la forme sécrétante des kystes aériens. En effet, le kyste liquidien, pendant la vie fœtale, va devenir définitivement ou momentanément gazeux s'il communique avec une bronche par où s'évacuera le liquide (Pruvost). S'il ne communique pas avec une bronche, il restera liquidien même après la naissance et aura peu de chance de s'infecter (Hutinel); et, de ce fait, MM. Ribadeau-Dumas, Wood et Cauffler ont trouvé à l'autopsie des kystes liquidiens congénitaux intacts et latents. La paroi de ces kystes est identique à celle d'un kyste aérien et le liquide, selon les auteurs, est assimilé ou à du liquide amniotique ou à de la lymphe, ou encore à de la sérosité. Ces kystes sont isolés ou multiples ou associés à des kystes aériens ou hydro-aériques.

β. *Les kystes congénitaux du pédicule pulmonaire.* — Ces kystes sont le plus souvent liquidiens. Il n'existe que l'observation unique de Haberer où le kyste est hydro-aérique. Ils sont situés au niveau du hile ou du médiastin. Leur paroi est typiquement celle d'un kyste aérien.

b) Les kystes aériens. — On distingue ici aussi deux grandes variétés de kystes suivant qu'ils sont solitaires ou multiples.

α. *Les kystes solitaires.* — Un hémithorax ou un lobe est occupé par une ou plusieurs poches gazeuses plus ou moins volumineuses, mais toujours en petit nombre. Celles-ci refoulent le reste du parenchyme sain atélectasié, les organes du médiastin et surtout le cœur. Pas d'adhérences avec les parois, qui sont minces, lisses, brillantes, limitant un aspect tourmenté rappelant l'enchevêtrement des piliers d'un ventricule cardiaque. Ces poches sont immuablement béantes. Au fort grossissement, on note, malgré la distension de la poche, une surface interne tourmentée recouverte par un épithélium du type bronchique, qui est, suivant les endroits de la coupe, cylindrique, cubique ou aplati. Sous l'épithélium, on trouve quelquefois la basale, le chorion, composé d'une couche musculo-élastique, et enfin l'adventice fibreux.

β. Les kystes multiples du poumon ou maladie kystique du poumon. — A l'examen macroscopique, dès que l'on a récliné le gril costal, on découvre deux masses pulmonaires hypertrophiées qui ne s'affaissent pas. Plèvres normales, mais tomenteuses, soulevées par endroits de vésicules blanchâtres de la grosseur d'un œuf de pigeon. A la coupe, le poumon apparaît criblé de cavités arrondies, pleines d'air en général, contenant parfois du mucus; le reste du tissu pulmonaire apparaît normal à la vue. A l'examen microscopique, on note que tous les kystes ont la même structure générale : un épithélium cylindrique stratifié cilié reposant sur une basale épaisse; un chorion comprenant des fibres musculaires coupées tantôt longitudinalement, tantôt transversalement et dont l'aspect, pour Delarue, serait caractéristique; des fibres élastiques rares jetées en tous sens, plus rarement îlots de cartilage, des bourgeons issus de la muqueuse bronchique formant de véritables néoformations adénomateuses qui se groupent en acini avec cellules muqueuses (J. Hutinel, Sergent, Stoerck), des vaisseaux très dilatés et de nombreux néovaisseaux donnant un peu l'aspect angiomateux; enfin, une adventice. Certaines cavités sont, en outre, tapissées par de grosses masses plasmodiales plurinucléées, disposées lâchement les unes contre les autres. La zone parakystique présente des alvéoles atélectasiés et les bronches, divisées anormalement et mal vascularisées, sont aplaties. On découvre à la périphérie des kystes de petites masses glandulaires adénomateuses à cellules hautes sécrétant du mucus, dont le rôle est hypothétique; on trouve aussi des îlots cartilagineux en voie d'ossification (Dupérié).

Le reste du parenchyme est peu altéré.

— **Symptomatologie :** Le ou les kystes peuvent se manifester soit d'une façon brutale : crise de dyspnée avec cyanose et asphyxie ou crise de dyspnée et point de côté rappelant les signes d'un pneumothorax spontané, ou encore accidents hémoptoïques bien étudiés par Kohn, soit d'une façon aiguë moins brutale : épisode pulmonaire (bronchite...) ou épisode

infectieux (abcès du poumon, pleurésie purulente) ou épisode général (anémie, asthénie...), et le diagnostic errera aussi longtemps que l'on n'aura pas recours à la radiologie.

A la période d'état, nous aurons des signes fonctionnels tels que dyspnée, cyanose, plus ou moins intenses, constantes ou intermittentes, toux survenant par quintes, ou, au contraire, continue avec maximum matinal, expectoration qui peut être hémoptoïque; des signes physiques, qui donneront soit un syndrome aérien pur, soit un syndrome cavitaire, soit un syndrome bronchique; bref, aucun signe pathognomonique qui éveille seulement le soupçon de la cause exacte du syndrome pour lequel vient consulter le sujet. On a alors recours au laboratoire. L'analyse répétée des crachats montre l'absence de B. K., ce qui fait écarter le diagnostic de bacillose. La négativité des réactions de la syphilis fait écarter la possibilité de spécificité. Ce n'est que l'examen radiologique qui permettra de faire le diagnostic exact. Sans préparation, la radioscopie nous donne d'excellents renseignements.

a) Les kystes solitaires. — Dans une partie quelconque du parenchyme pulmonaire apparaît une poche aérienne plus ou moins volumineuse, de forme sphérique ou ovalaire, aux contours réguliers nets, bien dessinés, parfois même dédoublés, donnant alors l'impression d'une tache incluse dans le parenchyme à la manière d'un œuf dans son coquetier. L'absence de moignon pulmonaire rétracté au niveau du hile contre la colonne vertébrale, l'existence d'une image spéciale de parenchyme pulmonaire sain dans le cul-de-sac costo-diaphragmatique, sont des signes radiologiques qui, unis à la clinique, c'est-à-dire absence de signes de bacillose, absence de réaction à la tuberculine, chronicité anormale, persistance, sinon accroissement, inhabituelle pour un pneumothorax de cette poche gazeuse, autorisent à parler vraiment de kyste aérien du poumon.

b) Les kystes multiples. — La radiographie seule, même sans la clinique, permet d'en faire le diagnostic. Elle mon-

tre, en effet, au milieu d'un parenchyme sain et transparent, une série de cavités claires juxtaposées, arrondies ou ovalaires, de dimensions variables, allant d'une noisette à celles d'une grosse noix, bordées par un fin liséré correspondant à la paroi du kyste, occupant une partie d'un ou des deux poumons. On a l'image classique que Vallebona, en 1932, a désigné sous le nom de « cercli interferenti ». Mais cette image peut être différente si les kystes sont infectés, et on a alors les images réticulées de Vallebona (1937) qui sont identiques d'ailleurs à celles des kystes aériens acquis : ces cavités ne sont point régulières, mais au contraire déformées plus ou moins par la sclérose péricavitaire. Un des meilleurs arguments en faveur de la nature kystique de ces cavités est leur permanence sans grandes modifications pendant des années.

Nous avons eu l'occasion d'observer au début de cette année, dans le Service de Clinique médicale infantile du Professeur Fontan, un cas de maladie polykystique du poumon droit chez une enfant de 5 ans 1/2 qui avait été prise au début pour une petite bacillaire. Mais devant la négativité de tous les examens faits pour mettre en évidence la bacillose et surtout devant les images radiologiques pulmonaires qui montrèrent un sommet pulmonaire droit criblé de nombreuses petites cavités arrondies, on a porté le diagnostic de maladie polykystique infectée du poumon pour laquelle on a institué un traitement aux sulfamides et à la pénicilline.

La radiographie avec préparation ou bronchographie lipiodolée permet d'étudier plus exactement la forme et la perméabilité de ces cavités.

On peut se servir également de la tomographie et de la sériescopie qui permettent de faire un diagnostic topographique rigoureux.

— **Les formes cliniques des kystes aériens** peuvent se classer en :

a) *Formes sans histoire clinique.* — Ce sont les kystes

incompatibles avec la vie : l'enfant meurt après la naissance.

A l'autopsie, on découvre un kyste géant ou un poumon polykystique (Couvelaire, Kessler, Hondo, Grawitz, Lelièvre et Morrisson-Lacombe)

b) *Formes latentes.* — Ces formes sont découvertes au cours d'un examen systématique ou d'une visite médicale prophylactique.

c) *Formes à symptomatologie variée*, parmi lesquelles on peut distinguer :

α. la forme dyspnéique, à allure de pneumothorax suffocant, de pronostic souvent fatal;

β. la forme hémoptoïque, assez rare chez l'enfant, l'hémoptysie étant soit le signe révélateur du kyste, soit la manifestation de l'infection de ces kystes;

γ. la forme infectée, mais non suppurée;

δ. la forme suppurée ou abcédée, à allure de bronchectasie.

— **L'évolution des kystes broncho-pulmonaires** peut être variable.

On peut observer la persistance du kyste sans altération de la santé du sujet (obs. d'Elœsser, malade de 20 ans, qui supporta très bien son kyste depuis l'âge de 9 ans) ou, au contraire, son augmentation brutale, sa rupture, ou sa fusion avec d'autres kystes, son infection, sa tuberculisation et même sa cancérisation. On peut également voir l'hémorragie intrakystique qui se traduit par une hémoptysie consécutive pouvant être d'ailleurs mortelle (Dubarry).

— Le **diagnostic positif** de kyste broncho-pulmonaire ne se fait vraiment que sur un seul élément de certitude : l'examen histologique anatomique ou opératoire. Mais, le plus souvent, on n'aura que des éléments de probabilité, c'est-à-dire la notion d'apparition précoce, la notion d'association avec d'autres malformations congénitales, la notion de collection gazeuse aux contours sphériques ou ovalaires fins et délicats se détachant nettement sur un parenchyme normal,

évoluant chroniquement depuis des années, la coexistence de kystes gazeux et de kystes opaques chez le même malade ou la succession d'une image aérique gazeuse à une image liquidienne (Pruvost).

— Le **diagnostic différentiel** se fera :

a) Pour les kystes pleins liquidiens, avec le kyste hydatique, le kyste hématique, le kyste dermoïde, un noyau tuberculeux, une gomme syphilitique ou encore avec un début de cancer;

b) Pour les kystes aériens et hydro-aériques, avec le pneumothorax tuberculeux, le pneumothorax spontané bénin, les bulles d'emphysème géant, si c'est un kyste isolé non suppuré; avec la caverne tuberculeuse, l'emphysème kystique acquis pour les kystes multiplés non suppurés; l'abcès du poumon, la pleurésie purulente enkystée, le kyste hydatique suppuré, le pyopneumothorax pour les kystes suppurés.

Nous voyons, en somme, que les diagnostics à discuter sont très nombreux et que le diagnostic exact est peu facile à porter. Il faut penser à cette malformation chaque fois qu'un pneumothorax spontané, une pleurésie, un abcès du poumon ou une caverne ne font pas leurs preuves.

— Le **pronostic** dépend de l'âge du petit malade (plus grave si le malade est jeune), de la grosseur du kyste, les kystes solitaires géants donnant la plus grande mortalité.

— Le **traitement** sera chirurgical. On fera l'ablation du kyste à la phase aseptique et de préférence dès le jeune âge (R. Monod, Santy). Pas de drainage.

B. — *LES DILATATIONS DES BRONCHES CONGENITALES*

Soutenue par Bard dès 1898, reprise par cet auteur en 1924, l'hypothèse de la théorie congénitale des bronchectasies a bénéficié de l'autorité de nombreux cliniciens : Lereboullet (1933), Bezançon (1935) et surtout Debré et Morelli (1936), pour ne citer que les principaux. Il existerait, d'après

Bard, une disposition tissulaire congénitale, qui n'est encore que la malformation en puissance, qui, sous la seule influence de pressions normales que l'organe est appelé à subir au cours de son fonctionnement physiologique, laisse s'établir progressivement et lentement la malformation définitive, sans l'intervention d'aucune cause inflammatoire ou mécanique. De plus, Bard établit le lien entre les bronchectasies et la maladie kystique du poumon : tantôt la malformation se localise sur les bronches respectant la structure normale et réalise une bronchectasie; tantôt la malformation porte sur le parenchyme alvéolaire créant une dégénérescence kystique du poumon. Il existerait ainsi une filiation, une simple différence de degré entre les bronchectasies latentes de Letulle et les kystes géants du poumon en passant par la bronchectasie ampullaire commune (avec ses deux formes cliniques : forme non infectée sèche de Bezançon et forme infectée ou bronchectasie abcédée de Sergent), la bronchectasie cavitaire et la maladie polykystique du poumon (Debré).

De tous les arguments développés en faveur de l'origine congénitale des bronchectasies, les principaux nous paraissent être les suivants :

a) La possibilité de les trouver dès la naissance ou à peu près (observation de Balzer et Grand'homme, Couvelaire...).

b) La présence possible chez le dilaté bronchique d'autres malformations congénitales somatiques : inversion d'organes, cardiopathies, kystes aériens....

c) La possibilité de trouver cette malformation chez plusieurs membres d'une même famille ainsi que l'a rapporté Morelli en 1936.

d) Le caractère des images radiologiques sur lesquelles les cavités bronchiques apparaissent multiples, anfractueuses, d'une taille énorme parfois; remplies de lipiodol, elles ressemblent à des branches de glycine, ou à des grappes de raisin, ou encore à des images d'algues... Leur localisation est lobaire ou pseudolobaire. En présence de tels aspects chez

l'enfant, il semble bien difficile d'admettre que les bronchectasies puissent être engendrées par une broncho-pneumonie ou autre affection acquise.

e) Un aspect histologique spécial évoquant beaucoup plus la malformation que la lésion inflammatoire et caractérisé par des lésions de deux ordres différents : éléments de néoformation d'une part, altérations d'atropie ou de destruction d'autre part. Parfois, lorsque les bronchectasies sont infectées, des lésions dues aux infections secondaires, aux mortifications dont les bronches sont le siège.

f) Enfin, carence habituelle de toute explication valable en dehors de l'origine congénitale, l'existence de bronchectasies acquises ayant été démontrée au cours de nombreuses affections : broncho-pneumonie tuberculose pulmonaire (Grancher, Pruvost), les corps étrangers intrabronchiques (Comby, Soulas et Weill), la syphilis (Tripier et Biriel), les gangrènes et les suppurations pulmonaires (Sergent, Léon Kindberg).

— A l'**examen anatomo-pathologique**, le poumon apparaît comme hypertrophié; sa palpation indique des indurations de diverses grosseurs. L'incision montre des cavités vides ou remplies de pus épais fadé ou fétide, qui communiquent avec les bronches, dont elles sont la continuation. Ces bronchectasies sont rarement généralisées à tout un poumon; elles sont parfois bilatérales. Elles sont souvent localisées à un lobe, l'inférieur surtout, mais les localisations au lobe supérieur ne sont pas exceptionnelles. Souvent ces bronchectasies sont très petites, et seule une dissection soignée des bronches les mettra en évidence. Examinées à un fort grossissement, on s'aperçoit que deux processus président à la formation des bronchectasies. L'un est un processus de néoformation réalisant une sorte de bourgeonnement bronchique que l'on trouve à l'origine des bronchectasies congénitales du fœtus. L'autre est un processus d'atrophie ou de destruction portant sur l'armature bronchique secondaire peut-être à une infection fœtale sanguine (Thiroloix et Debré).

— **Cliniquement,** la dilatation des bronches congénitales est révélée soit par un épisode infectieux le plus souvent broncho-pulmonaire, soit par des accidents hémoptoïques. A la période d'état, on est en présence du syndrome bronchectasique classique constitué par une expectoration muco-purulente plus ou moins considérable, sans B. K., accompagnée d'une toux à recrudescence matinale, de signes cavitaires situés le plus souvent au niveau du lobe inférieur, survenant chez un malade relativement bien portant, à l'état général bon, ayant l'appétit conservé, présentant parfois de l'hippocratisme unguéal, signe d'une longue suppuration. La radiographie permettra de préciser la localisation et les modalités des bronchectasies : sans préparation, l'examen radiographique permettra de voir assez souvent l'accentuation des images broncho-vasculaires normales ou des images cavitaires ou des images diffuses, parfois une ombre triangulaire paramédiastinale droite ou gauche à base diaphragmatique.

L'examen avec préparation ou bronchographie lipiodolée, seul procédé fidèle sans lequel on ne peut poser de diagnostic certain, montrera l'existence et la variété morphologique de la bronchectasie, c'est-à-dire des images dont les plus fréquentes sont celles dites en grappes de raisin, en branches de glycine, en images d'algues.

— Parmi les **formes cliniques des bronchectasies,** nous pouvons distinguer :

a) des *formes suivant l'âge*, dans lesquelles seule la forme des nouveau-nés est incompatible avec la vie;

b) des *formes symptomatiques*, parmi lesquelles nous classerons en particulier : la forme à symptomatologie nette prise pour description clinique; la forme fruste ou discrète; la forme latente, fréquente chez l'enfant; la forme sèche hémoptoïque absolument latente en dehors des hémoptysies qui se répètent à des intervalles plus ou moins rapprochés;

c) des *formes anatomo-radiologiques*, qui comprennent : la bronchiolectasie latente de M. Letulle; la bronchectasie con-

génitale ampullaire commune avec ses deux formes : la forme sèche hémoptoïque et la forme infectée ou bronchectasie abcédée de Sergent; la bronchectasie cavitaire ou bronchectasie kystique congénitale; les bronchectasies par agénésie alvéolaire.

— **L'évolution** de la bronchectasie est d'une extrême chronicité. Sur un fond de bronchorrhée chronique, des poussées se succèdent irrégulièrement espacées, et, sans cause nettement définie, vont en se rapprochant. La maladie peut ainsi durer des années, compatible avec une existence quasi normale, sauf pendant les poussées. La bronchectasie peut aussi se compliquer soit par une hémoptysie abondante, soit par une suppuration pulmonaire banale ou gangréneuse, soit par une septicémie ou une tuberculisation secondaire, soit enfin par une cachexie.

Il peut cependant y avoir parfois guérison spontanée chez l'enfant.

— Le **diagnostic positif** reposera sur l'histoire clinique : bronchorrhée tenace avec bon état général chez un enfant de moins de 10 ans, s'accompagnant ou non de poussées fébriles avec exagération de cette bronchorrhée; et surtout sur l'examen radiologique : images le plus souvent ampullaires, quelquefois cavitaires, rarement images de fausse pleurésie médiastine.

Le diagnostic différentiel se fera à cause de la bronchorrhée avec toutes les étiologies possibles des vomiques, la tuberculose pulmonaire, les bronchites aiguës ou chroniques.

— Le **pronostic** de la bronchectasie est toujours sérieux, car elle est le plus souvent incurable.

— Le **traitement** sera d'abord médical. Ce n'est qu'après échec de ce traitement médical qu'on pourra envisager le traitement chirurgical, seul logique. On fera une lobectomie ou une pneumectomie si vraiment l'indication opératoire est posée.

C. — *L'EMPHYSEME BULLEUX CONGENITAL*

L'emphysème bulleux congénital, appelé encore emphysème kystique, est non pas une formation kystique sécrétante comme le kyste aérien, mais une distension alvéolaire due à une fragilité particulière de la trame pouvant exister dès la naissance. Ce n'est qu'une forme particulière de l'emphysème généralisé habituel dans laquelle il y a une débilité constitutionnelle de la trame pulmonaire. MM. Drouet, Herbeuval, G. Faivre et Simonin ont publié une observation où l'emphysème kystique était associé à l'emphysème généralisé; les lésions de sclérose y étaient réduites au minimum et l'oblitération bronchique ne pouvait être retenue. Il fallait admettre un autre processus dans lequel la perte de l'élasticité pulmonaire jouerait le rôle le plus important.

Cet emphysème bulleux dystrophique ou congénital sera à différencier de l'emphysème bulleux acquis soit à la suite d'une sclérose (Brulé, Delarue), soit à la suite d'une obstruction bronchique incomplète (Debré, Gerbeau).

III. — *Les anomalies pulmonaires de division.*

A. — Classification des anomalies de division.

On peut classer les anomalies de division en :

1° l'absence de lobation;
2° les lobes pulmonaires surnuméraires;
3° les lobules pulmonaires surnuméraires;
4° l'anomalie de division œsophago-trachéale.

B. — Etude analytique des anomalies de division.

1° Absence de lobation.

L'absence de lobation conduit au poumon non lobé, c'est-à-dire que le poumon ne présente aucune scissure. Ceci arrive assez fréquemment dans les cas d'agénésie de l'un des pou-

mons où le poumon unique restant ne présente aucune scissure.

2° Les lobes pulmonaires surnuméraires.

Les principaux lobes surnuméraires sont :

a) Le lobe postérieur.

Il est constitué par l'individualisation du territoire de la 1re branche dorsale hyperartérielle — normalement confondu avec le reste du lobe inférieur — par une scissure surnuméraire appelée scissure postérieure, qui continue en arrière la scissure horizontale.

Il y a plusieurs types de lobes postérieurs suivant que la scissure postérieure est plus ou moins prononcée et individualise plus ou moins le lobe postérieur. Cette malformation est relativement fréquente. Dans la statistique de Piquet, sur 120 poumons, 33 cas à droite, 10 cas à gauche et 7 bilatéraux.

b) Le lobe cardiaque ou lobe azygos.

C'est un lobe surnuméraire situé dans le territoire du lobe inférieur visible en examinant le poumon par sa face diaphragmatique. Il est constitué par la portion du poumon comprise entre la scissure cardiaque et le bord antéro-interne du lobe inférieur. Alors que le lobe cardiaque droit reçoit la bronche cardiaque qui naît directement de la bronche souche, le lobe cardiaque gauche reçoit la bronche cardiaque gauche, branche de la 2e hyperartérielle ventrale gauche. Cette malformation a bien été étudiée par Schaffner et Devé. Testut, sur 60 poumons de fœtus, l'a rencontré 15 fois.

c) Le poumon gauche a trois lobes ou lobe surnuméraire a gauche.

Deux cas peuvent se présenter :

a. Le lobe supérieur gauche muni d'une bronche épartérielle, ce qui constitue la deuxième forme de symétrie pulmonaire.

Il y a formation d'une bronche surnuméraire : la bronche épartérielle gauche et, par suite, formation d'un lobe pulmonaire, qui sera le lobe supérieur du poumon gauche. Le poumon gauche aura donc trois lobes : lobe supérieur, lobe moyen et lobe inférieur. La scissure surnuméraire est placée dans une position symétrique de la scissure horizontale droite.

β. Lobe supérieur gauche sans bronche épartérielle, ce qui constitue la troisième forme de symétrie pulmonaire.

La scissure surnuméraire subdivise le lobe supérieur du poumon gauche en deux lobes, et par suite, comme du côté droit, le poumon gauche aura trois lobes. La ramification bronchique est absolument normale.

Les rameaux bronchiques proviennent de la 1re hyperartérielle ventrale. En effet, cette bronche, après un trajet de 2 centimètres, se divise en deux bronches : l'une postéro-supérieure ou apicale, destinée à la portion au-dessus de la scissure surnuméraire, donc au lobe supérieur; l'autre, antéro-inférieure, destinée à ce qui deviendra le lobe moyen gauche.

Cette malformation est rarement signalée. Devé, sur 180 poumons d'enfants, l'a observé 3 fois.

3° Les lobules pulmonaires surnuméraires.

Il s'agit de petites formations pulmonaires surnuméraires isolées du reste du poumon par une petite scissure surnuméraire. Ils sont de dimensions variables, allant de la taille d'une noisette à celle d'un œuf de poule. On les trouve surtout au niveau de la face diaphragmatique du poumon ou au niveau du bord antérieur du poumon. Ces lobules sont desservis par une bronchiole de troisième ou de quatrième ordre et par des vaisseaux artériels et veineux minuscules.

Ces malformations sont extrêmement fréquentes, et Testut rapporte le cas d'un poumon avec trois lobules surnuméraires.

Celui qui a été le mieux étudié, car le mieux individualisé

sans doute, est le *lobule de la veine azygos* ou lobule de Wrisberg, ou encore incision du sommet droit, liée à un trajet anormal de la veine azygos. Le lobule de Wrisberg est la portion du lobe supérieur compris entre la face médiastinale de ce lobe et la scissure surnuméraire. Cette scissure, dirigée d'arrière en avant, est déterminée par le passage de la veine azygos. Le lobule de Wrisberg reçoit des ramifications bronchiques de troisième ou de quatrième ordre : une ou deux bronchioles provenant de l'une des branches de division de l'épartérielle.

Son intérêt n'est pas non seulement anatomique, mais aussi clinique et radiologique. La scissure surnuméraire, bien que saine est visible à la radio, et la clinique, montre que cette scissure protège et isole le lobule de Wrisberg d'une infection aiguë du lobe supérieur du poumon, comme le montre l'observation de J. Gourdeau et G. Lazorthes publiée en 1939.

4° L'anomalie de division œsophago-trachéale.

Parmi les malformations de l'œsophage, l'absence partielle de l'œsophage est certainement la plus fréquente. H. Rosenthal, en 1932, en réunissait 255 cas, dont 8 cas d'atrésie congénitale de l'œsophage avec fistule œsophago-trachéale. On rencontre deux types possibles d'absence partielle de l'œsophage. L'un est rare, c'est le cloisonnement transversal de l'œsophage par une mince membrane située en général vers sa partie moyenne. L'autre est fréquent, c'est l'interruption du conduit dans le sens vertical par absence d'un segment. Le bout supérieur se termine en cul-de-sac; il est court, 3 ou 4 centimètres, parfois ouvert dans la trachée. Le bout inférieur, de calibre réduit, communique, dans la majorité des cas, avec les voies aériennes, près de la bifurcation trachéale, par une fistule plus ou moins large. Nous rapportons ici un cas correspondant à ce type classique avec ouverture du cul-de-sac œsophagien supérieur dans la trachée et communication du bout inférieur avec les voies

aériennes. Ces communications œsophago-trachéales s'expliquent facilement par suite de l'origine embryologique commune de ces deux conduits.

Voici l'observation du Professeur Despons, des Docteurs Bentégeat et Dabadie :

Il s'agissait d'un petit garçon, I... (B.), né le 12 septembre 1946, qui a présenté, dès sa naissance, une dyspnée inspiratoire et vomi les premiers liquides ingérés. Devant ces troubles, les auteurs ont pensé à la possibilité d'une hernie diaphragmatique. Le 14 septembre, la radiographie montre la présence d'un cul-de-sac œsophagien supérieur descendant un peu au-dessous du manubrium sternal et plus large que normalement; la portion inférieure est arrondie, à convexité inférieure, sans trace de pertuis perméable vers le bas. Le 15 septembre, date de l'entrée à l'hôpital des Enfants, l'enfant pèse 2 kg. 770. Un cathétérisme prudent par bougie filiforme ne montre aucune issue. On fait une bronchoscopie (Prof. Despons), au cours de laquelle on fait une injection intratrachéale de lipiodol. Celui-ci passe en grande quantité dans le poumon droit; on en voit très peu dans les bronches gauches. Le même jour, on fait une gastrostomie (Dr Dabadie) transrectale gauche supérieure à l'anesthésie locale avec court enfouissement à la Witzel, intervention bien supportée. Quelques heures après, on injecte par la sonde 10 cm³ d'eau sucrée, qui reflue très vite par le nez, signant ainsi la communication œso-trachéale. Dans la soirée, dyspnée importante, température à 41°; mais assez rapidement la dyspnée diminue et la température descend au-dessous de 38° en quatre jours. L'enfant est maintenu en position verticale, et on peut injecter plusieurs fois par jour 25 cm³ de lait maternel sans qu'il n'y ait de reflux. Le huitième jour, on parvient à faire franchir le pylore par la sonde, ce qui diminue le risque de reflux œsophagien. Le 7 octobre, on décide de faire un examen radiographique lipiodolé en injectant le lipiodol dans l'estomac et en radiographiant l'enfant en Trendelenburg pour avoir une image de la communication œso-trachéale. Mais les ordres sont mal interprétés et on injecte dans la sonde une grande quantité de bouillie barytée. L'enfant est, par suite, fatigué, vomit abondamment, pré-

sente de la toux, de la dyspnée et de la cyanose et meurt le lendemain. La radiographie ne montre pas la communication aéro-digestive.

La nécropsie a montré un œsophage supérieur dilaté dont le fond n'atteint pas la partie moyenne de la trachée, un œsophage inférieur normalement constitué dans sa portion transdiaphragmatique et rétrocardiaque, mais qui se jette au niveau de la bifurcation trachéale, dans la face postérieure de la trachée. La communication œsophago-trachéale est un orifice de 2 centimètres de long et de 2 millimètres de large. Les deux portions de l'œsophage sont séparées seulement par 1 centimètre. Il n'existait pas de tractus fibreux entre elles.

Cette observation correspond au tableau clinique habituel de l'imperforation œsophagienne, qui peut s'objectiver par la formule imagée de Lelong, Huc et Aimé : « L'enfant déglutit dans son poumon et inhale dans son estomac. » Toux, cyanose, régurgitations, sont caractéristiques, de même que le météorisme abdominal, qui est surtout épigastrique. Le diagnostic sera surtout fait par l'examen radiologique. L'inanition est ordinairement rapide. L'enfant meurt en trois à douze jours de faim, et surtout de broncho-pneumonie.

Le diagnostic serait à discuter avec un rétrécissement de l'œsophage, mais le liquide serait rejeté plus tardivement.

Le traitement doit comprendre trois éléments : arrêt immédiat de l'alimentation par voie buccale pour éviter la broncho-pneumonie; la gastrostomie ou la jéjunostomie; la séparation du tube digestif et de l'arbre respiratoire.

CHAPITRE IV

ETIOPATHOGENIE DES MALFORMATIONS PULMONAIRES CONGENITALES

I. — *Pathogénie générale.*

La pathogénie générale des malformations congénitales du poumon est guidée par le développement embryonnaire, la plupart des malformations étant dues à des arrêts ou à des viciations de développement du poumon fœtal.

1° Les *malformations par agénésie* dépendent d'un arrêt primitif dans l'évolution ontogénique réalisant, suivant les cas : l'agénésie des deux ébauches pulmonaires, qui correspond au stade de l'ébauche trachéale; l'agénésie d'un seul poumon, qui correspond à la non-formation d'une des deux ébauches bronchiques principales; l'agénésie partielle d'un poumon, qui correspond à la non-formation soit d'une bronche épartérielle pour le lobe supérieur droit, soit des bronches hypartérielles pour les autres lobes du poumon; l'agénésie alvéolaire, qui correspond alors au manque de l'ébauche embryologique des alvéoles pulmonaires.

2° Les *malformations par atrophie pulmonaire* dépendent d'un arrêt secondaire du développement pulmonaire. Le poumon reste à l'état rudimentaire. Il y a persistance de l'état fœtal, puis atrophie relative et secondaire. Mais à côté de cette pathogénie, il peut s'agir aussi d'une inflammation intra-utérine aboutissant alors à l'atrophie secondaire, mais primitive du poumon.

3° Les *malformations par dysgénésie* dépendant d'une viciation du développement embryologique du poumon fœtal, qui se situerait vers le sixième mois de la vie intra-utérine et qui dépendrait, suivant les cas et dans une certaine mesure, d'une infection fœtale sanguine, et en particulier la syphilis. Il y a arrêt de développement de tel système ou de tel tissu coïncidant avec une prolifération exagérée de tel autre tissu.

4° Les *malformations par anomalies pulmonaires* de division dépendent, elles aussi, d'une viciation du développement embryologique du poumon fœtal. Mais celle-ci se ferait très tôt, vers la fin du premier mois de la vie intra-utérine. Le poumon droit à deux lobes résulte de la soudure de la 1re hypartérielle ventrale et de la bronche épartérielle, alors que les lobes et lobules surnuméraires proviendraient d'un excès de formation, dont la cause première nous est absolument inconnue.

II. — *Etiologie.*

L'étiologie des malformations congénitales du poumon est des plus incertaines. Sous réserve d'une action possible mais non démontrée de la syphilis héréditaire, les causes de perturbation du développement normal du poumon fœtal restent dans le domaine des hypothèses.

Il faut cependant noter le fait que ces malformations ont un caractère familial et héréditaire parfois, comme dans les observations de J. et A. Morelli (1936) au sujet des dilatations des bronches, et, d'autre part, le fait qu'il y a souvent association de plusieurs malformations de différents organes.

CHAPITRE V

DIAGNOSTIC DES MALFORMATIONS PULMONAIRES CONGENITALES

I. — *Diagnostic positif.*

Le diagnostic positif devra être fait, comme nous l'avons vu d'une part, sur la clinique, et, d'autre part, sur les examens complémentaires, notamment la radiographie avec ou sans préparation, de face et de profil; la bronchoscopie, enfin la tomographie, voire même la sériescopie.

Cependant, dans certains cas, le diagnostic ne pourra être fait, l'affection ne se manifestant par aucun signe clinique. Aussi ce sera soit une découverte d'examen systématique radiologique, soit une découverte d'autopsie.

II. — *Diagnostic différentiel.*

Le diagnostic différentiel ne nous attardera pas très longtemps, car nous l'avons vu lors de l'étude analytique des diverses malformations pulmonaires. Rappelons cependant les erreurs les plus courantes. Ce sont : les dextrocardies; l'hydro ou le pneumothorax; l'inversion des organes pour les lésions d'agénésie ou d'atrophie; le pneumothorax; la pleurésie purulente; les abcès du poumon; les cavernes tuberculeuses pour les kystes aériens et les bronchectasies; enfin, l'emphysème bulleux acquis pour l'emphysème bulleux congénital.

CHAPITRE VI

PRONOSTIC DES MALFORMATIONS PULMONAIRES CONGENITALES

Le pronostic des malformations pulmonaires dépendra de bien des facteurs : du degré et de la nature de la malformation, des malformations associées, de l'infection surajoutée, pour ne citer que les principaux.

La réduction du territoire pulmonaire peut entraîner dans un tiers des cas environ, la mort à la naissance, surtout s'il y a coexistence de graves malformations cardio-vasculaires; mais elle n'est point incompatible avec la vie, bien que chez l'enfant et chez l'adulte elle entraîne une diminution de résistance à l'infection.

CONCLUSIONS

I. — Les malformations pulmonaires congénitales sont sous la dépendance d'un trouble du développement embryologique, ce qui nous a permis de décrire :

1° les malformations par agénésie, c'est-à-dire par défaut de formation, qui comprennent :

l'agénésie des deux poumons, qui est extrêmement rare (1 seul cas);

l'agénésie d'un seul poumon, qui est de beaucoup la plus fréquente (47 cas);

l'agénésie d'un ou plusieurs lobes (4 cas),

et l'agénésie alvéolaire qui semble être aussi rare que la précédente;

2° les malformations par dysgénésie, c'est-à-dire par viciation de développement, qu'on peut diviser :

en atrophie pulmonaire d'un ou des deux poumons,

et en malformations par développement anormal des bourgeons broncho-alvéolaires comprenant les kystes aériens du poumon, mieux dénommés kystes broncho-pulmonaires, les bronchectasies congénitales, et l'emphysème bulleux congénital;

3° les malformations par anomalie de division, parmi lesquelles nous avons distingué l'absence de lobation, les lobes pulmonaires surnuméraires, les lobules pulmonaires surnuméraires et l'anomalie de division œsophago-trachéale.

II. — Les données de la clinique sont variables avec le type de la malformation broncho-pulmonaire. Suivant leur étendue et leur nature, les malformations broncho-pulmonaires sont compatibles ou non avec la vie. Parfois, l'enfant est mort-né ou meurt dans les premiers jours. Dans d'autres cas, la survie est plus longue; parfois même, la malforma-

tion ne provoque que des troubles légers ou reste latente. Bien souvent, les sujets atteints de diverses malformations broncho-pulmonaires congénitales, parfois importantes, vivent sans trouble apparent pendant un temps plus ou moins long, jusqu'à ce qu'éclate un épisode révélateur de la lésion latente.

De plus, les malformations constituent un terrain favorable à l'infection et peuvent être le point de départ de métaplasies.

III. — Les malformations congénitales du poumon se constituent pendant la vie intra-utérine et existent à la naissance. Pour les expliquer, on invoque soit des arrêts, soit des viciations du développement embryologique du poumon fœtal. dont la cause première nous est, si l'on excepte l'action possible mais non démontrée de la syphilis héréditaire, absolument inconnue. Il faut cependant noter qu'il y a surtout association de plusieurs malformations de différents organes, et que ces malformations ont souvent un caractère familial et héréditaire.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole et de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Reconnaissant envers mes Maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes confrères pour des frères, et, s'ils devaient apprendre la médecine ou recourir à mes soins, je les instruirais et les soignerais sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes, et, si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

Vu : *Le Doyen*,
R. DUPÉRIÉ.

Vu, bon a imprimer :
Le Président,
FONTAN.

Vu et permis d'imprimer :
Bordeaux, le 2 mai 1947.

Le Recteur de l'Académie,
A. MARCHAUD.

BIBLIOGRAPHIE

Cette énumération des articles ou ouvrages consultés n'a pas la prétention d'être complète. Nous nous sommes contenté de ceux qui nous ont aidé à l'élaboration de ce travail et que nous avons consultés dans leur texte original.

Appel (R.). — Dilatation bronchique congénitale. Thèse Paris, 1904.

Bard. — Pathogénie, évolution et traitement de la dilatation des bronches. *Journal de médecine de Lyon*, 1924, p. 381.

Bentégeat. — Les dilatations des bronches. *Journal de médecine de Bordeaux*, 21 mai 1938, p. 545.

Bezançon, Azoulay, Martin. — La forme cavitaire de la dilatation des bronches. *P. M.*, 5 oct. 1935.

Bohnholtzer (E.). — Beitrag zur kenntnis einseitiger lungenagenesien, *Beitr. z. Path. anat. u. z. allg. path.*, 101 : 614-622, 1938.

Botard (J.), Orts Llorca (F.). — Les anomalies du poumon par défaut. Absence partielle du poumon droit chez un nouveau-né. *Ann. An. Path.* 9 : 820.825, juill. 1932.

Brisard (Mlle). — La bronchectasie de l'enfance, maladie congénitale. Thèse Paris, 1934.

Castex (M.-R.), Mazzéi (E.-S.), Remolar (J.-M.). — El diagnostico de las bronquiectasias congenitas por agenesia alvéolar. *Prensa Med Argent.*, 25 : 1879, 12 oct. 1938.

— El diagnostico de las bronquiectasias congenitas por agenésia alvéolar. *Arch. argent. de enferm. d. app. resp. y tuberc*, 7 : 1-14 janv.-févr. 1939.

Coletsos. — Kystes aériens du poumon. Thèse Paris, 1936.

Debré et Brinder (Mlle). Volumineux kyste broncho-pulmonaire chez un enfant de 15 ans. Soc. méd. des hôp. de Paris, 17 mai 1932.

Debré et Gilbrin. — Sur les kystes gazeux du poumon et les bronchectasies. *P. M.*, n° 55, 11 juill. 1934, p. 1113.

Debré (R.). — *P. M.*, 4 mars 1836, p. 353; *Paris médical*, 20 févr. 1937.

Debré (R.), Marie (Julien) et Mignon. — Kystes congénitaux du poumon. Soc. méd. des hôp. de Paris, 23 avril 1937.

Debré (R.), Lamy (M.) et Marie (J.). — Kystes congénitaux du poumon et emphysème par obstruction bronchique chez l'enfant. *P. M.*, 19 nov. 1940, p. 913.

Dubarry (L.). — Les hémoptysies dans les kystes aériens congénitaux. Thèse Paris, 1941.

Dubois, Durrieu. — Malformation congénitale du poumon gauche. *Bruxelles médical*, 12 juill. 1936.

Dubreuil (G.). — Leçons d'embryologie humaine.

Dubuc. — Kystes aériens congénitaux du poumon. Thèse Bordeaux, 1939.

Dupérié, de Lachaud, Dubarry. — Sur un cas de maladie kystique du poumon. *Gaz. hebd. des sc. méd. de Bordeaux*, 12 déc. 1937.

Gruenfeld (G. E.), Gray (S. H.). — Malformations of lung. *Arch. Path.*, 31 : 392, mars 1941.

Heemstra (T.). — Case of agenesia of righ lung. *Nederl. Tjdschr. v. Genesk.*, 83 : 2750, 10 juin 1939.

Humbert (G.). — Sur les malformations pulmonaires. *Revue de médecine*, 453, 1904.

Hurwitz et Stephens. — Agenesis of lung. *Review of litterature and report of case; Amer. Journ. Med. Sc.*, V, 193, n° 1, janv. 1937.

Hutinel (J.). — Etude clinique et anatomo-pathologique des dilatations des bronches. Thèse Paris, 1922.

Jamuni et Ellis. — Note sur un cas d'absence congénitale du poumon gauche. *The Amer. Journ. of the Med. Sc.*, déc. 1938, p. 824.

Jorge (J. M.) et Moreno (Goni). — Bronquiectasias congénitas agenesia pulmonar confalta de desarrolo bronquiol. infundibular. *Bol. y trab. Soc. de Cir. de Buenos-Aires*, 23 : 754, 6 sept. 1939.

KILLINGSWORTH (W. P.) et HIBBS. — Agenesis of lung. *Review of litterature and report of case; Amer. Journ. dis. Child.*, 58 : 571, sept. 1939.

LANGERON (L.), D'HOUR (H.) et CAMUS (C.). — Anomalie cliniquement latente d'un poumon constitué par une atrophie à peu près totale sans lésions. *Bull. de l'Acad. de méd.*, 100e année, 3e série, t. 116, n° 33, séance du 3 nov. 1936.

LELIÈVRE et MORRISSON-LACOMBE. — Bronchectasie congénitale. Soc. d'obst. et de gyn. de Paris, 14 févr. 1921.

LELONG (M.), LEMOYNE (J.), CHAROUSSET et LANGÉ. — Un cas d'absence congénitale du poumon gauche. Soc. de péd. de Paris, séance du 15 juin 1943, in *Arch. franç. de pédia.*, t. II, n° 1, 1944, p. 31.

LEREBOULLET. — Le facteur congénital dans les dilatations des bronches de l'enfant. *Paris médical*, 17 févr. 1934.

LETULLE (M.). — Anatomie pathologique. Masson, édit., 1933.

MAULINI. — Contribution à l'étude des kystes aériens congénitaux du poumon. Thèse Nancy, juill. 1939.

MAZZÉI (E. S.), AGUIRRE (J. A.) et JORG (E.). — Bronquiectasias congénitas por agenesia alvéolar. *Arch. argent. de enferm. d. app. resp. y tuberc.*, 4 : 161, 1936.

MINNE et GERNEZ. — Agénésie complète du poumon gauche chez un nouveau-né exencéphale. *Ann. d'anat. pathol.*, vol. 10, 1933, p. 503.

MORELLI. — Disgénesias del app. resp.; el enfimesa gigante con pulmonalitis congenita. *Prensa Med. Argent.*, 23 : 1411-1430, 10 juin 1936.

NOBÉCOURT. — La dilatation des bronches congénitales. *Clinique et laboratoire*, 20 sept. 1938.

PATEY (G.-A.). — Sur les kystes aériens du poumon. *Bulletin médical*, 5 févr. 1938.

PIQUET (J.-Ch.). — Contribution à l'étude de quelques malformations pulmonaires. Thèse Lille, 1919.

POLICARD. — Le poumon. Structure et mécanisme à l'état normal et pathologique.

PRUVOST. — Kystes congénitaux. Kyste gazeux. Emphysème kystique. *P. M.*, 14 nov. 1942, p. 690.

Pruvost. — La phase sécrétante des kystes gazeux. *Sem. des hôp. de Paris*, août 1944.

— Kystes aériens du poumon. *Encycl. méd.-chir.*, 6021 *bis*.

Pruvost, Blanchy (Mlle), Roux, Bergeret, Depierre. — Formes atypiques des images kystiques aériennes. *Sem. des hôp. de Paris*, juill. 1943, n° 7.

Purriel (P.) et Piaggio (A.). — Agenesia pulmonar. *Arch. urug. de Med. cir. y especial.*, 14, 20 janv. 1939.

Ribadeau-Dumas. — Kystes aériens dans la première enfance. *Soc. méd. des hôp. de Paris*, 1937, p. 495.

Ribadeau-Dumas et Rault. — Dilatation des bronches dans le jeune âge. *Paris médical*, t. 2, 5 nov. 1932, p. 381.

Rocaz et Fiot. — Les dilatations des bronches. *Journ. médical*, Paris, 17 août 1939, p. 587.

Rosenthal (D. B.). — Bronchiectasis and visceral transposition with report of case. *M. J. Australia*, 1, 1939, p. 761.

Santy, Berard. — Lobectomie dans les dilatations des bronches congénitales. *P. M.*, 21 mai 1938.

Saxe (O.). — Beitrag zur Diagnose der Lungenagenesie. *Ann. Pediat.*, 154-180, déc. 1939.

Schœpelynck, Pievez (J. A.), Prevost (R.). — Un cas de lobe externe supérieur du poumon coïncidant avec la persistance de certaines dispositions embryonnaires. Soc. de méd. du Nord, séance du 26 mai 1944; *L'Echo médical du Nord*, t. XV, n° 7, juill. 1944, p. 411.

Sergent. — Suppurations bronchiques. Paris, 1940.

Stockes (H. L.) et Brown. — Agenesis af lung. : report of case. *M. J. Australia*, I, p. 49, 13 janv. 1940.

Troisier et Nico. — Les bulles sous-pleurales. *Sem. méd. des hôp. de Paris*, juill. 1944, n° 8.

Vallebona (A.). — Kystes aériens. *Paris médical*, 18 févr. 1939.

Yampolski (J.), Fowler. — Agenesis of lung., report of case. *Arch. Pœdiat.*, 55, mai 1938, p. 293.

Dépôt légal effectué en 1947 (2e trimestre).

24312. — Imprimeries Delmas, Bordeaux (31.0192). — 1947.